

Röntgeninstitut der Universität Basel

Vorsteher: Prof. Dr. M. Lüdin

**Über congenitale familiäre
Luxation des Radiusköpfchens mit besonderer
Berücksichtigung der radiologischen
Erscheinungen**

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der
Universität Basel

vorgelegt von

Bruno Hürzeler

von Gretzenbach, Kt. Solothurn

Schleitheim 1951

Buchdruckerei J. G. Stamms Erben

Röntgeninstitut der Universität Basel

Vorsteher: Prof. Dr. M. Lüdin

**Über congenitale familiäre
Luxation des Radiusköpfchens mit besonderer
Berücksichtigung der radiologischen
Erscheinungen**

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der
Universität Basel

vorgelegt von

Bruno Hürzeler

von Gretzenbach, Kt. Solothurn

Schleitheim 1951

Buchdruckerei J. C. Stamms Erben

Von der medizinischen Fakultät Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. Lüdin.

Promotion am 17. November 1950.



Über congenitale familiäre Luxation des Radiusköpfchens mit besonderer Berücksichtigung der radiologischen Erscheinungen

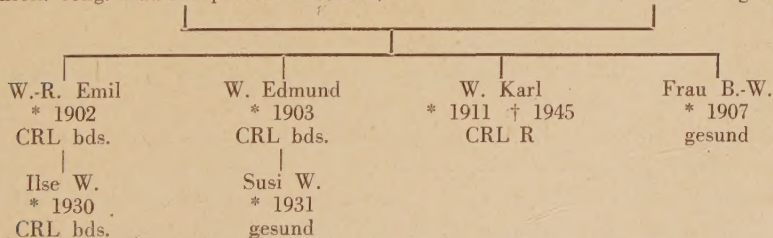
Das Archiv des Universitäts-Röntgeninstitutes in Basel besitzt die Röntgenbilder der Ellbogengelenke einer Familie, deren einzelne Mitglieder im Verlauf einiger Jahre wegen Beschwerden der Ellbogengelenke radiologisch untersucht worden waren. Die Familienglieder wiesen verschiedene Grade von Luxation des Radiusköpfchens auf. Durch Nachuntersuchung dieser Patienten und Untersuchung der übrigen Familienglieder versuchten wir, uns ein Bild der Verhältnisse zu machen.

In der Familie, die beschrieben werden soll, litten 5 Personen an Luxation des Radiusköpfchens, 3 an doppelseitiger Mißbildung, 1 an sicher einseitigen Veränderungen. Von einer Person konnte anamnestisch nicht eruiert werden, ob die Veränderung doppelseitig war.

Übersicht über die Familie W.

Emil W. 1872—1915
einseit. cong. Radiusköpfchenlux. (CRL)

Verena W. 1872—1945
Ehefrau des Emil W. gesund



1. *W. Emil* 1872—1915

Von dem Patienten ist bekannt, daß er nie ernstlich krank gewesen ist, nie irgendwelche Unfälle erlitten hatte. Er soll nach den Angaben seiner Söhne die gleiche Anomalie wie sie

selber gehabt haben, ohne daß jedoch Genaueres über die Natur der Veränderung erfahren werden konnte, da er noch während des Kindesalters seiner Söhne gestorben ist. In der Arbeitsfähigkeit soll E. W. durch die Anomalie nie behindert worden sein.

2. *V. W.-M. 1872—1945*

Ehefrau des Emil W. Die Patientin war nie ernstlich krank. Über etwaige durchgemachte Lues ist nichts bekannt. Die Frau starb 1945 in hohem Alter. Sie litt an keiner der zu beschreibenden Mißbildungen. Auch die Familie dieser Frau wies keine Anomalien des Ellbogengelenkes auf. Die Frau machte 4 Geburten durch. Keine Aborte, keine Totgeburten. Nichts bekannt über durchgemachte Viruskrankheiten in der Gravidität. Aus der Ehe gingen 4 Kinder hervor: Emil, Edmund, Karl, Anna.

3. *Emil W. * 1902*

Über die praepartale Periode, die Gravidität der Mutter ist nichts bekannt. Aus der Krankengeschichte des Frauenspitals Basel geht hervor, daß die Mutter an keinen Krankheiten gelitten hat, die, wie man heutzutage weiß, Mißbildungen bei der Nachkommenschaft hervorrufen. Die Geburt mußte durch Beckenausgangszange beendet werden. Am Kinde wurde jedoch keinerlei Abnormität festgestellt. Es kam völlig lebensfrisch zur Welt. Die Menge des Fruchtwassers war normal. Der Patient hat nie ernstliche Krankheiten oder Unfälle durchgemacht. Die üblichen Kinderkrankheiten, Masern, Pertussis, Varicellen verliefen ohne Komplikationen. Der Patient entdeckte seine Ellbogenanomalie im Schulalter, begab sich mangels Beschwerden nicht in ärztliche Kontrolle. Seine Arbeitsfähigkeit wurde durch die Ellbogenmißbildung nicht beeinträchtigt. Mit 24 Jahren wurden dem Patienten alle Zähne extrahiert, da starke Kaubeschwerden bestanden infolge mangelhafter Articulation der oberen und unteren Zahnreihen. Der Unterkiefer sei stark vorgestanden und der normale Biß nicht möglich gewesen. Durch Abschleifen der unteren Incisivi wurde versucht, eine genügende Articulation zu erreichen, was aber nicht gelungen ist. Durch eine entsprechende Prothese konnte dann ein einigermaßen genügender Biß erreicht werden. 1943 mußte eine neue Prothese eingesetzt werden. Der Patient hat nie Unfälle erlitten, bei denen das Ellbogengelenk mitbeteiligt war. Im Militärdienst wurde der Patient zum Hilfsdienst eingeteilt, auf Grund seiner Anomalie. Die Arbeitsfähigkeit ist aber für grobe Arbeiten nicht eingeschränkt. Der Patient ist von Beruf

Träger und Traktorführer bei einer großen Transportfirma. Die Kieferanomalie führte zur Schwierigkeit, den Laut „s“ auszusprechen. Durch die Prothese konnte aber die Sprache weitgehend gebessert werden.

Status praesens: Mittelgroßer, kräftiger Mann, athletisch gebaut. Auffallend ist bei der Betrachtung des Gesichtes das Vorstehen des Unterkiefers, mit einfallenden circumoralen Weichteilen. Der Mann hat Schwierigkeiten, den Laut „s“ auszusprechen. Der physikalische Untersuchungsbefund zeigt keine Abnormitäten außer den zu beschreibenden Veränderungen.

Der Unterkiefer überragt den Oberkiefer um ein Beträchtliches. Trotz der Prothese besteht Schwierigkeit der Articulation zwischen der oberen und unteren Zahnreihe. Es bestehen auch Kau-schwierigkeiten. Der Unterkiefer erscheint als Ganzes vergrößert und nach vorne vorstehend (partieller angeborener Riesenwuchs?). Die Inspektion der oberen Extremitäten ergibt am linken Arm eine Muskelatrophie geringen Grades. Das Relief im Bereich der Ellbogengelenke ist normal, die Ellbeuge weniger klar abgezeichnet als normalerweise. Die Ellbogengegend ist als Ganzes verbreitert. An den Händen fällt die Verkürzung beider Kleinfinger auf. Palpatorisch läßt sich das Radiusköpfchen nicht an normaler Stelle tasten. Es ist nach vorne oben luxiert. Der Abstand vom Olecranon ist gegenüber der Norm vergrößert. Der Processus styloides ulnae scheint kräftiger zu sein und mehr vorzustehen. Die Betrachtung des Handgelenkes läßt keine Abnormitäten vermuten. Funktionell besteht keine Verminderung der rohen Kraft in Bezug auf den Faustschluß. Die geringgradige Muskelatrophie führe ich auf Inaktivität zurück, da der Patient seine schweren Arbeiten vorwiegend mit der rechten Hand verrichtet.

Maße: Oberarmlänge: Acromion-Olecranon bei rechtwinklig gebeugtem Vorderarm
Vorderarmlänge: Olecranon-proc. styloides ulnae

bds. 34 cm

bds. 22,5 cm

R

L

Oberarmumfang:	26,0 cm	25,0 cm
Vorderarmumfang: ob. Drittel	23,1 cm	22,1 cm
Ellbogen: Max. Flexion	bis 55°	47°
Max. Extension	150°	155°
Max. Pronation	57°	66°
Max. Supination	75°	10°

Ausmaße der Radial- und Ulnarabduktion, sowie der Dorsal- und Volarflexion im Handgelenk sind nicht von der Norm abweichend.

Im Ellbogengelenk läßt sich ein Extensionsdefekt, sowie auch ein geringer Flexionsdefekt nachweisen. Beide Gelenke zeigen eingeschränkte Pronation, während besonders auch L die Supination eingeschränkt ist. Besonders auffallend ist das stärkere Vorspringen gegenüber der Norm der Bicepssehne, was die Vermutung aufkommen läßt, daß der Radius als Ganzes nach proximal verschoben sein könnte.

Radiologische Erscheinungen: In den seitlichen Aufnahmen des Ellbogengelenkes sind die Bilder mit geringen Ausnahmen symmetrisch (Bild 1 und 2, Anhang).

Der Humerus ist normal, lediglich die Spongiosastruktur ist im Bereich des Überganges in die Markhöhle etwas vergrößert. Das untere Humerusende zeigt gegenüber normalen Bildern keine Abweichungen. Das obere Ulnaende stellt beiderseits einen Kreis-ausschnitt von 120° dar. Die Konturen sind scharf, der processus coronoideus kräftig ausgebildet. Die Form des Olecranon läßt keine pathologischen Abweichungen erkennen. Die dorsale Kontur des dargestellten oberen Ulnaendes ist leicht nach volar convex. Die Spongiosastruktur des oberen Ulnaendes ist fein und regelmäßig. Der Radius verläuft in einem etwas vergrößerten Abstand von der Ulna, von 2,3 cm. Das Radiusköpfchen ist nach proximal verschoben und überragt den proc. coronoideus um ca. 1,2 cm. Das Köpfchen ist quer-elliptisch, es fehlt die normalerweise tellerförmige fovea articularis. Die Begrenzung des Köpfchens ist glatt und scharf. Auch die Knochenstruktur ist fein und regelmäßig, jedoch fehlt auch die normalerweise rund um das Köpfchen verlaufende circumferentia articularis. Der Hals des Radius ist gut ausgebildet und vorspringend. Der Schaft des Radius ist von normaler Dicke, auch die corticalis weist keine Abnormitäten auf. Die Weichteile sind auf der Aufnahme nur undeutlich nachweisbar. Gegenüber rechts zeigen die Bilder der linken Extremität keine wesentlichen Änderungen, nur ist das untere Humerusende infolge besserer seitlicher Projektion etwas schlanker. Die Tuberositas ulnae ist links deutlicher ausgeprägt, als deutliches Höckerchen an der volaren Seite des oberen Ulnaendes, ca. 1,5 cm vom Proc. coronoideus entfernt. Ansatz und Sehne des m. biceps brachii sind nicht so deutlich erkennbar wie auf der rechten Seite. Die Schaftbreite der linken Vorderarm-

knochen ist nicht so groß wie rechts, und das linke Köpfchen weist eine Breite von 24 mm auf.

Auf den dorsovolaren Aufnahmen läßt sich beiderseits ein cubitus valgus erkennen, links stärker als rechts ausgeprägt. Die Ulnaachse bildet mit der Humerusschaftachse einen Abweichungswinkel von 20° nach lateral.

Die Befunde am unteren Humerusende ergeben einen vergrößerten Epicondylus ulnaris, dessen Höhe fast einen Viertel der Distanz zwischen beiden Epicondylen einnimmt. Der radiale Epicondylus ist als solcher nicht erkennbar, denn die radiale Humeruskontur geht in einem nach unten convexen Bogen direkt in die Trochlea humeri über, ohne einen Epicondylus, auch ohne ein deutliches capitulum zu bilden. Der Margo radialis humeri bildet einen nach radial convexen Bogen (normalerweise ist der Margo radialis humeri nach radial concav). Die Trochlea humeri ist lateraler gelegen und breiter, als sie an normalen Ellbogengelenken zu sein pflegt. Die Gelenkfläche der Trochlea humeri ist wie üblich hyperbelförmig, nach distal concav, mit scharfer Begrenzung und normaler Breite des trochleoularen Gelenkspaltes. An der Ulna lassen sich keine Abweichungen von der Norm erkennen. Die Ulna ist zum Teil durch den Radius Schatten überdeckt. Das Radiusköpfchen überragt den trochleoularen Gelenkspalt um 23 mm, das Köpfchen, von der Form einer Ellipse, etwas kugelig als auf der seitlichen Aufnahme, ist von scharfer Begrenzung und mit scharfer, regelmäßiger Knochenstruktur. Auf der fast symmetrischen Aufnahme der linken Seite fehlt auch hier als Wichtigstes das capitulum humeri. Der Epicondylus radialis ist ebensowenig ausgebildet wie auf der rechten Seite, und auch hier geht der margo radialis humeri in einem nach radial convexen Bogen direkt in die Trochlea humeri über, die an Größe die normalen Verhältnisse einer Trochlea humeri übertrifft. Der Schatten der Fossa olecrani, in der Aufnahme der rechten Seite deutlicher dargestellt als links, ist nach ulnar verlagert, entsprechend dem bereits beschriebenen Cubitus valgus. Die Ulna weist gegenüber links keine Besonderheiten auf. Das Radiusköpfchen ist auch hier nach proximal verlagert und überragt den proximalsten Teil des humeroularen Gelenkspaltes um 20 mm. Es liegt ganz im Schatten des Humerus, in seinem radialen Bereich, überragt aber den Epicondylus radialis nicht nach radial. Sein medialer Teil überdeckt auch das Olecranon noch um einige mm. Das rechte Radiusköpfchen ist etwas breiter als das linke, 23 mm. Die Oberfläche ist weniger

kugelig als links, gleicht aber eher einer querliegenden Ellipse. Der Cubitus valgus ist links stärker ausgeprägt als rechts. Aufnahmen der Vorderarme: Die proximalen Enden der Vorderarmknochen verhalten sich wie oben beschrieben. Am Olecranon ist ein Sporn angedeutet. Distal überragt die Ulna den Radius um 7 mm nach distal. Das distale Ulnaende ist relativ breit. Der Processus styloides ulnae springt wenig vor. Das distale Radiusende zeigt keine Abweichungen von der normalen Form. Die Verbindung mit der proximalen Handwurzelknochenreihe ist nicht pathologisch verändert, die Knochenreihe artikuliert mit beiden Vorderarmknochen in normaler Weise. Keine Andeutung von Subluxation der Handwurzel. Der Radius artikuliert direkt mit der Handwurzelknochenreihe, Gelenkspalt schmal, während die Ulna durch einen 4 mm breiten Spalt von den Handwurzelknochen getrennt ist. Das schrägstehende distale Ulnaende überdeckt in seinem radialen Anteil noch das os lunatum. Handwurzel- und Handknochen normal. Der rechte Vorderarm zeigt eine Krümmung von Radius und Ulna nach volar convex. Das distale Ulnaende gleicht in seiner Begrenzung einem liegenden Buchstaben „s“, indem der mediale Anteil abgerundet ist, während der laterale Anteil in den Processus styloides ulnae ausläuft. Das abgerundete radiale Ulnaende artikuliert mit dem os triquetrum. Die auf dem Bild sichtbaren Handwurzelknochen sind von normaler Form, ebenso die Metacarpal- und Fingerknochen.

Maße der Vorderarmknochen:

	R	L
Radiusköpfchen-Proc. Styloides radii	23,5 cm	22,4 cm
Radiusköpfchen-Mitte dist. Radiusfl.	23,4 cm	21,5 cm
Olecranonspitze-Proc. Styl. Ulane	25,1 cm	22,5 cm
Olecranonsp.-Mitte dist. Ulnafl.	24,5 cm	22,0 cm
Radius: Ulnalängen	0,959	0,951
Radius: Ulnalänge eines norm. Armes		0,902

Aus diesen Maßen geht hervor, daß beide Radii im Verhältnis zu den Ulnae verlängert sind, die Linken jedoch stärker als die Rechten. Der linke Vorderarm ist verkürzt, was nicht allein durch die Projektion bedingt sein dürfte.

Klinisch ist allerdings kein Längenunterschied aufgefallen. Die Dicke der Vorderarmknochen ist rechts vermehrt (der Mann ist Rechtshänder).

Die distalen Enden der Vorderarmknochen sind rechts kräftiger gebaut. Links ist das distale Radiusende von normaler

Breite, geht aber rasch in einem schlanken Bogen in die Schaft-diaphyse über. In den halb dorsovolaren, halb radioulnaren Aufnahmen des Ellbogens tritt die Lage des Radiusköpfchens noch plastischer in Erscheinung als auf den direkt seitlichen oder dorsovolaren Bildern. Das Radiusköpfchen liegt in einer Grube an der radialen Seite der unteren Humerusepiphyse, auf der vollen Seite derselben, vor dem Margo radialis humeri. Die Grube ist an der weniger dichten Knochenstruktur erkennbar. Der dem Humerus anliegende Teil des Köpfchens ist rundlich abgeschliffen, während der laterale Teil eine mehr querelliptische Form hat. Auf der linken Aufnahme ist ein deutliches Tuberculum radii erkennbar, welches direkt aus dem Radiusköpfchen entspringt. Rechts ist das Tuberculum radii weniger deutlich ausgeprägt, und eine deutliche Halspartie schließt sich dem Köpfchen an.

Zusammenfassend können wir sagen, daß in diesem Falle eine Luxation des Radiusköpfchens nach lateral volar besteht, daß sich das Radiusköpfchen an der lateralen Seite des unteren Humerusendes eine neue Gelenkpfanne geschaffen hat. Das luxierte Köpfchen ist deformiert. Das dem Köpfchen entsprechende Capitulum humeri ist nicht ausgebildet, überhaupt ist der laterale Bereich des distalen Humerusendes rudimentär. Das Ellbogengelenk ist im Sinne des Cubitus valgus verändert. Die Anomalie ist mit geringen Abweichungen symmetrisch.

*4. W. Edmund * 1903*

Anamnestisch erfahren wir, daß die Geburt des Patienten ohne jegliche Komplikationen verlaufen ist, kein Fruchtwassermangel bestanden hat, daß die Geburt am Termin erfolgt ist und keinerlei operative Eingriffe zur Beendigung notwendig waren. Das Kind soll lebensfrisch zur Welt gekommen sein, und von ärztlicher Seite wurden keine Abnormitäten an dem Neugeborenen festgestellt.

In der Kindheit machte der Patient Masern, Rubeolen, Varicellen und Pertussis durch. Nie hat er einen schwereren Unfall gehabt, nie war er in einem Spital.

Von der Anomalie am Ellbogengelenk hat er erst in der Rekrutenschule etwas bemerkt. Beim Gewehrschießen konnte er die normale Armstellung links mit Supination des Vorderarmes nicht einnehmen. Bei seiner Arbeit als Angestellter einer Transportfirma ist er nicht behindert und führt seine tägliche Schwerarbeit ohne Beschwerden aus. Bei aushilfsweisem Schneeschaukeln im

Winter 1939/40 traten Schmerzen und Schwellung im Bereich des rechten Ellbogengelenkes auf. Eine radiologische Kontrolle entdeckte damals zufällig den Befund einer Luxation des Capitulum radii. Seither bestehen aber an dem Gelenk keinerlei Beschwerden mehr.

Status praesens: Der mittelgroße Mann ist in gutem Allgemein- und Ernährungszustand, 167 cm groß. Der Körperbau ist eher athletisch, und der Mann wirkt etwas untersetzt. Das Gesichtsprofil ist nicht pathologisch verändert, der Unterkiefer steht nicht vor wie beim Bruder des Patienten. Außer den Befunden an beiden Ellbogengelenken und Vorderarmen lassen sich bei der klinischen Untersuchung des Mannes keine krankhaften Befunde erheben. Am Ellbogen ist beiderseits ein geringer Grad von Cubitus valgus vorhanden. Der Ellbogenumfang ist auf beiden Seiten vergrößert. Bei der Betrachtung fällt die stärker als normal vorspringende Bicepssehne auf. Das linke Capitulum radii läßt sich palpatorisch gut darstellen und bewegt sich bei der Pronation nach vorne oben. Bei der nachfolgenden Supination kann man mit dem Finger die Rückverlagerung des Köpfchens verfolgen. Der Weg, den das Köpfchen zurücklegt, beträgt ca. 1 cm. Rechts ist die gleiche Erscheinung zu konstatieren, nur beträgt die Weglänge weniger. Diese Bewegungen des Capitulum radii vollziehen sich ohne jede Schmerzen. Die Pro- und Supination ist eingeschränkt, ebenso die Flexion und Extension im Ellbogengelenk. Der Ellbogen weist beiderseits passive seitliche Beweglichkeit von ca. 10° auf, links etwas weniger als rechts.

	R	L
<i>Maße:</i> Oberarmlänge: (Acromion-Olecranonspitze bei rechtwinklig gebeugtem Vorderarm)	32,5 cm	32,5 cm
Vorderarmlänge	24,0 cm	24,5 cm
Oberarmumfang	28,0 cm	27,0 cm
Ellbogenumfang (rechtwinklig gebeugter Vorderarm)	29,5 cm	28,0 cm
Vorderarmumfang (ob. Drittel)	24,5 cm	23,5 cm
Flexion	bis 55 °	55 °
Extension	bis 167 °	167 °
Pronation ¹	— 50 °	— 75 °
Supination ¹	+ 30 °	+ 35 °

¹ Messung der Abweichung von der Mittelstellung bei rechtwinklig gebeugten Schulter- und Ellbogengelenk, radioulnare Ebene in der Oberarmachse.

	R	L
Handgelenk:		
Dorsalflexion	130 °	135 °
Volarflexion	bds. 135 °	
Radialabduktion	150 °	153 °
Ulnarabduktion	147 °	140 °

Die Abduktionswinkel bezeichnen die Winkel der Achse der Metacarpalia mit der Vorderarmachse.

Die Kleinfinger beider Hände sind auch hier verkürzt und die Endglieder nach innen (radial) abgewichen.

Radiologische Veränderungen (siehe Bilder 3 und 4): In den seitlichen Aufnahmen des Ellbogengelenkes ist der Ellbogen in leicht stumpfem Winkel dargestellt. Der Humerus zeigt keine Formabweichungen vom Normalen. Die Knochenstruktur ist zart, corticalis und Markhöhle von normalen Ausmaßen. Das obere Ulnaende ist normal gestaltet, die Incisura semilunaris stellt einen Kreisausschnitt von 140° dar. Processus coronoides und Tuberositas ulnae sind kräftig ausgebildet.

Die Knochenstruktur ist zart und regelmäßig. Das Radiusköpfchen überragt den Proc. coronoides um 8 mm nach proximal. Das Radiusköpfchen ist 2,5 cm breit und scharf begrenzt. Es läßt sich keine tellerförmige Fovea articularis erkennen. Die Form des Köpfchens gleicht einer querliegenden Ellipse. Im dorsalen Anteil ist das Köpfchen abgerundet. Nach distal geht das Köpfchen in einen verschmälerten Radiushals von 11 mm Breite über, wobei 3,3 cm distal vom capitulum das eher schwach ausgebildete Tuberculum radii beginnt. Das Radiusköpfchen überdeckt den humeroradialen Gelenksplatt in seinem volaren Abschnitt, das Köpfchen ist deutlich nach volar luxiert. Der Radiuschaft ist schmaler als normal. Die Verhältnisse sind mit geringen Abweichungen seitensymmetrisch. In den dorsovolaren Aufnahmen läßt sich ein Cubitus valgus von 20° nachweisen. Die untere Humerusepiphyse umfaßt einen sehr kräftigen Epicondylus ulnaris. Der Epicondylus geht über einen scharfen Absatz in die ebenfalls kräftig ausgebildete Trochlea humeri über. Das Capitulum humeri fehlt ganz. Die radiale Humerusbegrenzung spannt sich in einem nach radial convexen Bogen von der Trochlea humeri bis in den Margo radialis humeri und die laterale Schaftkontur des Humerus aus. Der Margo radialis humeri verläuft fast gerade, im Gegensatz zu den Aufnahmen des Bruders Emil W. Im Bereich

der Fossa olecrani ist die sonst feine Knochenstruktur der unteren Humerusepiphyse etwas vergrößert. Die dargestellten Anteile der Ulna zeigen keine Formabweichungen. Die Tuberositas ulnae ist wenig ausgesprochen. Die Trochleagelenkfläche, sowie die humeroulnare Gelenkfläche ist hyperbelförmig und scharf begrenzt. Die Gelenklinien verlaufen parallel. Das dargestellte Capitulum radii überragt den humeroulnaren Gelenkspalt um 17 mm. (Normalerweise schließt das Radiusköpfchen mit der Höhe des humeroulnaren Gelenkspaltes ab. *Grashey*) Das Capitulum radii überragt hier und überdeckt den radialen Teil der unteren Humerusepiphyse. Die Form des Köpfchens ist hochgradig verändert. Seine proximale Begrenzung bildet eine querliegende Ellipse, die man sich dem Radiushals so aufgesetzt denken muß, daß der Mittelpunkt der Ellipse nicht mit der Schaftachse zusammenfällt, sondern einige Millimeter nach radial verschoben ist. Die sichtbare Begrenzung des Köpfchens ist scharf, die Knochenstruktur zart. Die eben beschriebene elliptische Begrenzung des Köpfchens weist in der ulnaren Partie eine Abweichung auf, indem die elliptische Form abgeschliffen ist, wahrscheinlich durch Reibung und gelenkähnliche Berührung mit dem hier anliegenden Humerus. Das Capitulum geht direkt, ohne Halsbildung in das Tuberculum radii über. Dieses Tuberculum ist sehr kräftig ausgestaltet, ragt gegen die Ulna hin und berührt diese fast. Der Radiuschaft hingegen weist wieder keine Abnormitäten auf. In den halbschrägen Aufnahmen, wo die Aufnahmerichtung des Zentralstrahls von ulnarvolar nach radial-dorsal verläuft, wird das Radiusköpfchen aus dem Humerusschatten herausprojiziert und isoliert dargestellt. Besonders gut läßt sich hier die Verbindung Radiusköpfchen-Humerusepiphyse studieren. Die Einzelheiten verhalten sich, abgesehen von der veränderten Projektion, wie bei den vorhergehenden Aufnahmen. Interessant sind jedoch die Formveränderungen des Radiusköpfchens und der unteren Humerusepiphyse. Der Radiuskopf ist an seiner dem Humerus am meisten genäherten Stelle schräg abgeflacht, so daß die entstehende humeroradiale Gelenkfläche in einem Winkel von 45° zur Humerusachse verläuft. Der Humerus ist an der correspondierenden Stelle ebenfalls zu einer Geraden abgeschliffen, so daß der Eindruck eines Plangelenkes zwischen Humerus und Radiusköpfchen entsteht. Das Gelenk war allerdings nicht genau seitlich getroffen worden, und die Gelenkspalte war nicht sichtbar. Der Radiushals ist auf der Aufnahme nicht stark ausgeprägt und geht in das etwas unförmige, klobige Tu-

berculum radii über. Die Aufnahmen der Gegenseite sind mit geringen Ausnahmen symmetrisch.

Zusammenfassend kann man über den Fall Edmund W. sagen, daß eine Luxation des Radiusköpfchens nach volar-proximal besteht, mit Ausbildung eines neuen humeroradialen Gelenkes. Das Radiusköpfchen ist hochgradig deformiert. Am Humerus fehlt die Ausbildung eines Capitulum humeri. Die radiale Partie des unteren Humerusendes ist hypoplastisch, während die ulnare Partie eher kräftiger entwickelt ist als normal.

Auf den Aufnahmen des Vorderarmes interessiert uns wiederum das Längenverhältnis zwischen Radius und Ulna. Es beträgt am linken Arm 0,958. Der Radius ist gegenüber der Ulna zu lang. Am rechten Vorderarm beträgt dieses Verhältnis 0,937. Im einzelnen sind die Befunde an den Knochen folgende: Die dorsale Begrenzungslinie der linken Ulna verläuft annähernd gerade. Keine dorsalconvexe oder concave Begrenzungslinie, wie sie *Bryan McFarland* für die congenitale Luxation des Radiusköpfchens für charakteristisch angesehen hat. Der linke Radius verläuft in einem etwas nach volar convexen Bogen. Am distalen Ende des Vorderarmes erscheint der Radius nach proximal verschoben. Die Gelenkenden sind nicht auf gleicher Höhe. Das distale Radiusende ist ca. 5 mm proximaler gelegen als das distale Ulnaende. Eine gelenkige Verbindung der beiden unteren Vorderarmenden scheint auch nicht vorhanden zu sein. An den Übergängen der Schäfte der Ulna und des Radius in die Epiphysen kann man beidseits ein kleines, dem gegenüberliegenden Knochen zugewendetes Tuberculum erkennen (vielleicht entstanden durch den Zug des m. pronator quadratus). Die prinzipiellen Verhältnisse sind auch auf den Aufnahmen der rechten Seite vorhanden.

Der Radius Hals ist verlängert: die Länge des Collum radii beträgt beim normalen Arm ca. $\frac{1}{6}$ der Radiuslänge, in unserem Fall aber ca. $\frac{1}{5}$ der totalen Radiuslänge. Im allgemeinen finden wir bei Edmund W. folgende Veränderungen des Vorderarmes: Luxation des Radiusköpfchens, Radius nach proximal disloziert, Verlängerung des Radius (Verlängerung im proximalen Bereich stärker ausgesprochen), Verbiegung des Radius nach volar. Im Bereich der Hand ist lediglich der Befund am 5. Finger auffällig: Verkürzung des 5. Fingers. Das Endglied ist nach radial abgebogen und endet auf Höhe des distalen 4. Interphalangealgelenkes.

Klinodactylie geringen Grades. Die Verhältnisse an den Fingern sind seitensymmetrisch. An der Handwurzel finden sich keine überzähligen Knochen, keine Synostosierungen.

5. Karl W. 1911—1945

Anamnestisch ist vom Patienten bekannt, daß er nie ernstlich krank war. Keine Unfälle mit Beteiligung der Ellbogengelenke oder der Handgelenke. Der Patient war wie seine zwei Brüder Schwerarbeiter bei der gleichen Transportfirma.

Die Ellbogenanomalie wurde bei der Untersuchung der Familie im Jahre 1942 entdeckt und zum ersten mal ärztlich untersucht. Über die Anomalie selbst sind keine anamnestischen Angaben erhältlich. Der Patient starb in Frankreich an den Folgen einer Schädelfraktur. Eine Sektion konnte infolge der Kriegsverhältnisse nicht durchgeführt werden. Wir müssen uns also lediglich auf die im Jahre 1942 gemachten Röntgenbilder stützen.

Radiologische Veränderungen (Bilder 5 und 6): Die Anomalie ist in diesem Falle nur einseitig. In der seitlichen Aufnahme des rechten Ellbogengelenkes ist der Humerus ohne pathologische Veränderung. Das proximale Radiusende liegt im Schatten des Humerus und erscheint nach proximal verschoben, überragt den Processus coronoides um 2 cm. Das Köpfchen weist eine quer-elliptische Form auf, ohne Andeutung einer Fovea articularis. Das Köpfchen geht in ein Collum über ohne Circumferentia articularis, ohne deutliches Tuberculum radii. Die Knochenstruktur aller sichtbaren Knochen ist normal. Es besteht eine Luxation des Capitulum radii nach proximalvolar mit Deformierung des oberen Radiusendes. Der radioulnare Abstand ist vergrößert. In der Aufnahme des linken Ellbogengelenkes finden sich normale Verhältnisse.

Die dorsovolare Aufnahme des rechten Ellbogengelenkes zeigt an der radialen Partie der unteren Humerusepiphyse in der Knochenstruktur eine Andeutung von Grubenbildung, zur Aufnahme des nach proximal-volar luxierten Radiusköpfchens. Ein Capitulum humeri ist nicht erkennbar. Die Ulna, soweit sichtbar, ist kräftig und normal configuriert. Das Radiusköpfchen liegt in Luxationsstellung an der lateralen Humerusepiphyse, im Bereich der eben beschriebenen grubenähnlichen Bildung. Der Radius scheint als Ganzes nach proximal-volar disloziert zu sein.

Das Köpfchen ist von kugeliger Gestalt und geht in einen Radius-hals über, der distal ein angedeutetes Tuberculum radii enthält. Dieses befindet sich ca. 3,5 cm unterhalb des Capitulum radii. Die entsprechende Tuberositas ulnae, welche normalerweise proximal vom Tuberculum radii gelegen ist, ist in diesem Falle distaler vom proximal verschobenen Tuberculum radii gelegen. Dies beweist die Tatsache, daß der Radius als Ganzes in unserem Fall nach proximal verschoben ist. Ob dabei eine separate Verlängerung der proximalen Radiusteile vorhanden ist, kann nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden, da die Aufnahmen der Vorderarme, mit Vergleichsmöglichkeit der Radius- zur Collumlänge fehlen. Auf der Ellbogenaufnahme scheint die Annahme der isolierten Verlängerung des Collum radii unwahrscheinlich.

Der radioulnare Abstand ist auch in diesem Falle vergrößert. Allgemein kann man in diesem Fall die Anomalie als Luxation des Radiusköpfchens nach proximal-volar bezeichnen. Interessant ist hier der radiologische Nachweis einer Grube am lateralen Humerusende, die Bildung einer Nearthrose, einer neuen Gelenkpfanne.

6. Frau Anna B.-W. * 1907

Die Patientin ist nach den Angaben aller bisher untersuchten Patienten normal gestaltet und weist keine der beschriebenen Anomalien auf. Klinische Untersuchungen von früher haben keine krankhaften Verhältnisse ergeben. Auch bei einer erneuten radiologischen Kontrolle der Ellbogen und Vorderarme konnten keine pathologischen Veränderungen festgestellt werden.

7. Ilse W. * 1930

(Tochter des Emil W. * 1902)

Ilse W. wurde im Frauenspital Basel geboren. Die Mutter der Patientin war vollkommen gesund. Die damalige Krankengeschichte ergibt, daß keinerlei geburtshilffliche Komplikationen vorhanden waren (Fruchtwasser normal, Geburt am Termin, Spon-tangeburt, normale Schwangerschaft). Am Kinde konnten die Geburtshelfer keine Abnormitäten feststellen. Im Alter von drei Monaten wurde an dem Kinde die abnorme Form beider Ell-

bogen bemerkt, ohne daß jedoch eine ärztliche Konsultation in die Wege geleitet worden wäre. Die genaue Anamnese der damaligen Funktionsstörungen ist uns unbekannt. Das Kind litt in der Folge nicht an Rachitis, lernte mit 10 Monaten gehen; auch die Zähne traten zu den normalen Zeiten auf. Im Schulalter bemerkte man ein Vorstehen der unteren Schneidezähne. Durch Abschleifen dieser Zähne konnte ein einigermaßen genügender Biß erreicht werden. Die Patientin war durch ihre doppelseitige Ellbogenanomalie relativ wenig in ihrer Arbeitsfähigkeit behindert. Eine Verkäuferinnenlehre konnte ohne Behinderung vollendet werden. Die Patientin hat sich den bestehenden Funktionsstörungen gut angepaßt und leidet nur bei Wetterwechsel an stechenden Schmerzen in beiden Handgelenken. Die Frage über durchgemachte Krankheiten ergab keine Anhaltspunkte über durchgemachte Kinderkrankheiten. Keine Unfälle figurieren in der Anamnese.

Status praesens: Die Inspection der Patientin ergibt eine mittelgroße, kräftige Person. Die Betrachtung des Gesichtes läßt die gleiche Veränderung des Profils wie beim Vater erkennen, Vorstehen der Unterkieferpartie, jedoch in geringerem Maße wie beim Vater. Auch bei dieser Patientin finden wir die Schwierigkeit, den Laut „s“ auszusprechen. Die klinische Untersuchung ergab außer den Veränderungen am Kiefer, an Ellbogen und Handgelenken keine pathologischen Befunde.

Am Ellbogen fällt die Verbreiterung der Ellbogengelenksgegend auf. Der Hautmuskelwulst, normalerweise durch den m. brachioradialis gebildet, steht deutlich vor, und der Muskel scheint weiter proximal zu inserieren als normal. Die Ellbogengelenksgegend ist besonders in dorsovolarer Richtung verbreitert. Im Hautmuskelwulst läßt sich das nach oben luxierte Radiusköpfchen jedoch nur undeutlich palpieren. Deutlich nachweisbar ist der Epicondylus radialis, der hinter und lateral vom Hautmuskelwulst palpabel ist.

In der Ellenbeuge fällt vor allem die auffallend hoch inserierte, vorstehende, straff gespannte Bicepssehne auf. Beim Versuch, den Vorderarm zu extendieren, ist die Sehne deutlich erkennbar. Das Muskelrelief an Ober- und Vorderarm ist undeutlich (die Patientin weist allerdings ein gut entwickeltes subcutanes Fettpolster auf). Die Vorderarmperiostreflexe sind nur schwer auslösbar. Es besteht beidseits ein Cubitus valgus von ca. 20°. Die Inspection der Handgelenksgegend zeigt eine leichte Supinationsstellung der Hand gegenüber dem Vorderarm. Das distale Ulnaende mit dem

Processus styloides ulnae steht vor, und die Hand scheint etwas nach radial subluxiert zu sein. An den Fingern fällt wiederum die Verkürzung des 5. Fingers auf, mit Einwärtsneigung des Endgliedes. Die Messung der Beweglichkeit im Hand- und Ellbogengelenk ergibt folgende Resultate:

	R	L
Flexion im Ellbogengelenk	bis 47°	bis 38°
Extension	123°	110°
Pronation	— 62°	— 50°
Supination	+ 60°	+ 70°
<i>Handgelenk:</i>		
Dorsalflexion	120°	125°
Volarflexion	128°	125°
Radialabduktion	153°	150°
Ulnarabduktion	130°	128°

Extension, Supination im Ellbogengelenk, Ulnarabduktion im Handgelenk sind eingeschränkt.

Radiologische Veränderungen (Bilder 7 und 8): Die ersten Röntgenbilder dieser Patientin wurden 1942 im Alter von 12 Jahren aufgenommen. Diese Aufnahmen sind besonders lehrreich, da in dieser Zeit die Epiphysenkerne noch bestehen und aus der Entwicklungshöhe derselben wertvolle Informationen über die Pathogenese der Anomalie erhalten werden können. Die dorso-volare Aufnahme ergibt normale Verhältnisse am rechten Humerusschaft. Das untere Humerusende ist flach. Die Epiphysenkerne des Capitulum radiale humeri und der Epicondylus ulnaris humeri, sowie der Trochlea sind noch vom unteren Humerusende abgegrenzt. Der Kern des Capitulum humeri ist in seiner distalen Begrenzung auffallend flach. Der Kern der Trochlea humeri ist in seinen Begrenzungen unscharf. An der Ulna kann man den separaten Kern des Olecranon erkennen. Die Incisura semilunaris ist noch nicht zu einem Kreisausschnitt von über 90° geworden, sondern stellt noch eine flache Linie dar. Auf dem Bild ist der Radius schon nach oben verschoben, und das Radiusköpfchen lagert sich dem Humerus am Übergang des Schaftes in die untere Epiphyse an. Das Köpfchen liegt an der radialen Seite des Humerus. Etwas ulnar vom Margo radialis läßt sich in der Knochenstruktur des Humerus eine Aufhellung erkennen, die wir als Grube zur Aufnahme des Radiusköpfchens deuten. Am Radius ist kein Tuberculum radii sichtbar. Das Collum geht direkt in den Radiuschaft über. Der Abstand des Radius von der Ulna ist verbreitert.

Die seitlichen Aufnahmen ergeben einen normalen Humerus (in der Projektion), normale Weite des Gelenkspaltes. Der Radius ist als Ganzes nach proximal disloziert. Das Radiusköpfchen reicht bis in den Humerusschatten hinein. Die Incisura semilunaris wird vom Radiusköpfchen um 1,7 cm überragt. Deformation des Köpfchens mit Fehlen der concaven Fovea articularis. Fehlen der Circumferentia articularis. An die Stelle der tellerförmigen Fovea articularis tritt ein kugeliges Gebilde.

Auf der Aufnahme der linken Seite ist die Delle für die Aufnahme des Radiusköpfchens am Humerus als volar concaver Bogen zu sehen. Der Bogen verläuft parallel der volaren Schaftkontur. Das Köpfchen liegt in dieser neuen Gelenkpfanne drin. Auch auf dieser Aufnahme zeigt das Radiusköpfchen seine elliptische Form und das Fehlen der Fovea articularis. Der Kern des Radiusköpfchens ist auf dieser Aufnahme weniger deutlich sichtbar. Im Bereich des Tuberculum radii ist die Corticalis vermindert und die Knochenstruktur vergrößert. Die Ulna ist auf diesem Bild nicht pathologisch verändert.

Zusammenfassung: Noch nicht vollständig ossifiziertes Ellbogengelenk mit deutlicher Luxation des Radiusköpfchens nach volar-proximal. Bildung einer Gelenkpfanne am Humerus. Mißgestaltung des oberen Radiusendes mit sichelförmigem Knochenkern, seitensymmetrische Verhältnisse.

Die weiteren Aufnahmen 7 Jahre später zeigen die weitere Entwicklung. Das untere Humerusende zeigt nun eine starke Verbreiterung des Epicondylus ulnaris, mächtige Ausbildung der Trochlea humeri, mit normaler hyperbelförmiger Begrenzung. Ein Capitulum humeri ist nicht mehr zu erkennen, denn die Trochlea geht in einem nach radial convexen Bogen direkt in die Humerusschaftkontur über, ohne auch nur eine Andeutung eines Epicondylus radialis zu bilden. Die Knochenstruktur des unteren Humerusendes zeigt im radialen Bereich eine Aufhellung, welche nach ulnar mit einem „s“-förmigen Bogen begrenzt wird. Die Compacta des radialen Humerusanteiles reicht bis an die beschriebene Aufhellung heran und bildet im oberen Teil dieses Bogens die Begrenzung. Das Radiusköpfchen liegt genau in diesem Bogen eingepaßt. Es überschreitet den Processus coronoideus um 3 cm. Das Capitulum selbst weist eine ovale Kontur auf und liegt nicht genau in der Radiuschaftachse, sondern ist ca. 15° nach volar abgelenkt. Auch fehlt ein Tuberculum radii. Auf der linksseitigen Aufnahme sind die Befunde gleich, nur

ist die Zeichnung der beschriebenen Grube deutlicher. Hier läßt sich der Grad des Cubitus valgus auf ca. 20° festlegen.

Die Bilder des rechten Vorderarmes ergeben eine deutliche Verlängerung des Radius und die eben beschriebenen Veränderungen am Ellbogen. Auch die Weichteilkonturen bestätigen die schon klinisch nachgewiesene Verbreiterung der Ellbogengelenksgegend. Die Verschiebung des Radius nach oben und die Verlängerung kommt auch im distalen Radioulnargelenk zum Vorschein, indem dieses Gelenk eine deutliche Diastase der beiden beteiligten Knochen erkennen läßt. Es ist deshalb die Circumferentia articularis ulnae nicht ausgebildet. Die Ulna artikuliert vielmehr in pathologischer Weise mit der proximalen Handwurzelknochenreihe. Der Radiuschaft ist leicht nach volar convex verbogen. Normalerweise stehen die distalen Enden von Radius und Ulna auf gleicher Höhe, wobei die Ulna durch einen Discus articularis von der proximalen Handwurzelknochenreihe getrennt ist und nicht mit diesen Knochen artikulieren kann. Im Fall Ilse W. artikuliert der Radius in typischer Weise mit der Handwurzelknochenreihe. Durch das Vorstehen der Ulna (infolge der Verschiebung des ganzen Radius nach proximal) steht diese nun in Berührung mit der Handwurzelknochenreihe, besonders der radiale Anteil des distalen Ulnaendes. Dort, wo normalerweise der Discus articularis die Ulna von der Handwurzelknochenreihe trennt, befindet sich nun eine Gelenkfläche, die mit einem der Handwurzelknochen (den synostotierten lunatumtriquetrum) in gelenkiger Verbindung steht. Die Weichteilkonturen bestätigen auch die klinisch nachweisbare Vorwölbung, bedingt durch den Processus styloides ulnae, sowie die leichte Subluxation im Handgelenk. Auffallend ist noch die geringe Ausbildung des Processus styloides ulnae, entsprechend der verminderten Funktion.

Das radioulnare Längenverhältnis beträgt 0,94. Die linksseitigen Aufnahmen sind fast seitensymmetrisch.

Beschreibung des Handskelettes: Die Bilder sind auch hier seitensymmetrisch. Wie schon gesagt, ist der Radius nach proximal verschoben. Die beiden unteren Enden von Radius und Ulna sind nicht auf gleicher Höhe. Das untere Ulnaende überragt das untere Radiusende um 7 mm. Die Ulna befindet sich in pathologischer Articulation mit der proximalen Handwurzelknochenreihe (besonders der radiale Anteil des Capitulum ulnae artikuliert pathologisch). Radius und Ulna sind weiter von einander entfernt als normal. Das distale Radioulnargelenk weist eine Dia-

stase der beiden Gelenkbestandteile auf. Die verschiedenen Knochen der proximalen Handwurzelknochenreihe sind in charakteristischer Weise pathologisch verändert. Sicher vorhanden ist das os pisiforme. An Stelle der ossa naviculare, lunatum, triquetrum finden sich nur zwei kubisch geformte, annähernd gleich große Knochen, die voneinander durch einen deutlichen Gelenkspalt getrennt sind. Die beiden Knochen weisen in ihrer Struktur keine Andeutung von Trennungslinien, keine unvollständigen Gelenkspalte auf. Auch lassen sich keine Anzeichen von vorausgegangener Synostosierung erkennen. Die übrigen Handwurzelknochen sind vollzählig und normal. Die distale Handwurzelknochenreihe, die Metacarpalia, die Phalangen sind von normaler Größe, außer dem verkürzten 5. Finger mit nach radial abgelenktem Endglied.

8. Susi W. * 1931

(Tochter des Edmund W. * 1903)

Die Patientin bietet im radiologischen Bild der oberen Extremität normale Ellbogen- und Handgelenksverhältnisse. Auch beim klinischen Aspekt finden sich keine abnormen Befunde.

Besprechung der Literatur über congenitale Radiusköpfchenluxation anhand der Fälle

Im Vorhergehenden wurde eine Familie besprochen, in welcher fünf Fälle von Luxation des Radiusköpfchens, drei davon doppelseitig, zusammen mit Progenie, Klinidactylie, Mißbildung des unteren Humerusendes, Handwurzelanomalien in verschiedenen Kombinationen beobachtet wurden.

Die verschiedenen in der Literatur zu findenden Kombinationen

Viele Autoren fanden die congenitale Luxation des Radiusköpfchens zusammen mit congenitaler Hüftgelenksluxation. *Aschner* behauptet, daß 4,6 % aller Hüftgelenksluxationen congeni-

taler Natur mit CRL zusammen vorkommen. Meist ist die congenitale Hüftgelenksluxation aber nur eine Teilerscheinung in einem ganzen Mißbildungskomplex. Kombinationen von cong. Hüftgelenksluxation mit anderen Erscheinungen und CRL beschrieben *Annovazzi, Aschner, Bacilieri, Bradford, Camplani, Froming, Joachimstal, Hoffa, Merlini, Lorenz, Neufeld, Pfeiffer, Schroeder, Wolff, Zukschwerdt*.

Eine weitere häufige Kombination mit der CRL besteht im gleichzeitigen Vorkommen mit Hypoplasie der Patella und Patellarluxation. Auch diese Kombination ist meistens nicht für sich allein, sondern ist durch andere seltenere Mißbildungen kompliziert. *Bonnenberg, Joachimstal, Bacilieri, Deneks, Fiebach, Joudet, Nehrhorn, Pfeiffer, Stock, Wolff* und *Meyer* beschreiben solche Fälle. So spricht *Schroeder* von dem gleichzeitigen Vorkommen von Hüft-, Knie- und Schulterluxationen. *Meyer* beschreibt das gleichzeitige Vorkommen von CRL, Kniegelenks-, Schulter und Fußgelenksluxationen. *Deneks* schreibt von Patellarluxation, zusammen mit CRL und Genu valgum. *Schroeder* spricht geradezu von congenitaler Luxationsbereitschaft der Gelenke. *Sieber* beobachtete hypoplastische Patellae, Genu valgum, Skoliose der Brustwirbelsäule, pedes valgi und Klumpfüße.

Auch die Trias: Nagelanomalien, Knie- und Ellbogenanomalien sind in der Literatur relativ häufig gefunden. *Wildervanck, Wrede, Firth, Trauner-Rieger, Lester, Orel, Oesterreicher, Turner, Montant, Sever, Senturia* beschreiben diese Art Kombinationen. Die Kombination, wie wir sie bei unseren Fällen finden, Klinodactylie, Progenie, Handwurzelanomalien habe ich in der mir zur Verfügung stehenden Literatur nicht finden können.

Die einzelnen Begleitmißbildungen wurden aber für sich allein, in Kombination mit CRL, gefunden.

Daß Klinodactylie mit CRL zusammen vorkommen kann, beschreibt *Schroeder*. Seine Fälle wiesen allerdings multiple Mißbildungen auf, Streckbehinderung an den kleinen Fingern, Flughäute an den Ellenbogen, Hypoplasie der Scapulae, congenitale Skoliosen, flache Brust, starkes Vorspringen der Tubera frontalia, Oligophrenie, kleine Femurköpfe und Luxationen der Patellae.

Das gleichzeitige Vorkommen von Luxation des Radiusköpfchens mit Verbildung der Kniegelenke ist nach Angaben der Literatur ebenfalls häufig (*Roskoschny*).

Progenie wurde nur bei einem einzigen Autor gefunden (*Günther*). Zahnanomalien beschreibt *Heelis* in einem Falle.

Viele Autoren beschreiben multiple Luxationen an verschiedenen Gelenken (Schulter, Hand, Ellbogen, Füße). *Wolff, Karch, Schroeder, Sieber, Meyer, Riß, Wolf, Trauner-Rieger*.

Psychische Veränderungen sind in einigen Fällen ebenfalls angegeben worden (*Oesterreicher*). *Günther* beschrieb einen Fall von CRL, der mit Oligophrenie kombiniert war. *Mitscherlich* sprach von Brachycephalie und Oligophrenie. *Philippe* sah einen Knaben mit CRL und Chorea.

Mißbildungen der Ohrmuscheln werden von einzelnen Autoren auch beobachtet (*Schroeder*). Sein Fall hatte zugleich auch einen Hydrocephalus. Alle anderen beschriebenen Fälle wiesen Ohrmuscheldeformitäten auf.

Anomalien der Augenbildung bei CRL werden selten genannt. *Riß* führt einen Fall von Astigmatismus irregularis mit Atrophie der Papille an. *Dandlos* einen solchen mit Pigmentdystrophie der Retina. *Schroeder* berichtet von Strabismus, welcher bei einem Patienten mit CRL vorhanden war. Auch *Sieber* konnte Strabismus nachweisen. *Trauner-Rieger* berichten von cong. Myopie, gekoppelt mit CRL.

Skelettmißbildungen scheinen mit der CRL am häufigsten verbunden zu sein:

Veränderungen der Wirbelsäule besprechen *Andreini* (Torticollis), Congenitale Skoliose, Spina bifida occulta (*Joachimstal*), Skoliose und Kyphose der Brustwirbelsäule (*Schroeder*), Mißbildungen der Schulter und des Beckens (*Albanese*). *Schroeder* beschreibt infantiles Becken und *Lorenz* Spina bifida. Ein Autor weist auch auf die Anomalien der Clavicula hin (*Pfeiffer*).

Radioulnare Synostosen weisen häufig Luxation des Radiusköpfchens auf. Der Entstehungsmechanismus ist aber verschieden von dem der eigentlichen CRL, sodaß ich auf diese Veränderungen nicht eingehe.

Luxationen, Streckkontrakturen der Finger, Klinodactylien beschreiben viele Autoren. Fehlen von Fingern gibt *Riß, Pinard* an. Am Thorax finden sich bei CRL selten einmal Trichterbrust, flacher Thorax (*Günther, Pfeiffer, Schroeder*). Genu valgum. Wackelknie ist häufig zu finden (*Bonnenberg, Smith, Joachimstal, Pfeiffer, Riß, Roskoschny, Schroeder, Sieber, Trauner-Rieger*). Bei *Roskoschny* findet sich die Beschreibung einer Fibulaverlängerung mit Beteiligung derselben am Kniegelenk, in Kombination mit CRL, Genu recurvatum.

Die bekannten congenitalen Mißbildungen der Füße (pes planus, pes valgus, pes varus, pes equinus) sind in verschiedenen

Fällen kombiniert mit CRL beobachtet worden (*Mitscherlich, Bonnenberg, Joachimstal, Riß, Servier, Schroeder, Froming, Lorenz*).

Nach *Sieber* ist die Kombination der CRL mit cong. Plattfuß selten, viel häufiger dagegen mit Klumpfuß.

Vergleich der Befunde am Radiusköpfchen mit den eigenen Befunden

In meinen Fällen ist die Luxation des Radiusköpfchens nach volar-proximal und teilweise leicht nach außen radial erfolgt. Wir werden uns vorerst mit den in der Literatur beschriebenen Fällen von Luxation nach vorne zu befassen haben. Congenitale Luxationen nach vorn wurden beschrieben von *Bonnenberg, Servier, Humphrey, Mitscherlich, Leishrink, Machenhauer, Adams, Deville, Smith, Joppich, Busatti, McFarland, Jaulin-Limouzi, Antonoff-Tztscheff, Riß, Verneuil, Delanglade, Wilmart, Roskoschny, Schroeder, Merlini, Wildervanck*.

Meine Befunde am unteren Humerusende:

Allgemein war bei den eigenen Fällen die mangelhafte Ausprägung des radialen Abschnittes der unteren Humerusepiphyse. In einzelnen Fällen ist der ulnare Epicondylus mächtig entwickelt und die Trochlea humeri vergrößert. Immer fehlte das Capitulum humeri. Das Radiusköpfchen bildete sich am radialen Humerusschaft, am Übergang in die Epiphyse eine neue Gelenkpfanne in Form einer Grube.

Bei *Bonnenberg* ist die radiale Seite des unteren Humerusendes concav statt convex, der Knorpelüberzug reicht 2 cm höher hinauf. Ein Capitulum radii ist nicht deutlich abgrenzbar. Der Margo radialis bildet eine scharfe Leiste.

Humphrey spricht von Unterentwicklung des unteren Humerusendes mit unvollkommener Ausbildung der Trochlea humeri.

Nach *Mitscherlich* bildete das untere Humerusende radial eine Crista. Die Trochleagegend war concav. Das Köpfchen lag in der Ellenbeuge drin. *Adams* berichtet von einem Falle, wo das Köpfchen am Humerus auf- und niederrutschte, je nach der Beugestellung des Armes. Auch in diesem Falle war kein Capitulum humeri nachweisbar. Bei *Deville* war das Capitulum humeri atrophisch und ohne Knorpelüberzug. Alle bedeckenden Muskeln waren atrophisch und durch das Köpfchen in die Höhe gehoben.

In dem Falle von *Smith* ist die Gelenkpfanne, die auch bei meinen Fällen existiert, groß und im Bereich der lateralen Partie des unteren Humerusendes gelegen.

Eine Trochlea humeri fehlte ebenfalls. Ein weiterer Fall von *Smith* zeigt ähnliche Verhältnisse. Die Trochlea humeri wird durch eine tiefe Aushöhlung von Condylus externus humeri getrennt. Bildung einer Gelenkpfanne für das Radiusköpfchen, welches nach vorne luxiert ist. Im Falle von *Joppich* lag das Radiusköpfchen in der fossa supratrochlearis, war vergrößert, aber nicht deformiert, näherte sich aber der normalen Lage bei Beugung des Armes. *McFarland* beschreibt die Lage des nach vorne luxierten Radiusköpfchens in der Fossa cubiti, ohne wesentliche Veränderungen an der unteren Humerusepiphyse. *Pfeiffer* spricht von Unterentwicklung des radialen Humerusabschnittes des radialen Ellbogengelenkabschnittes. Das Capitulum radii fehlt, und am Humerus fehlt die Abknickung des unteren Gelenkendes nach volar. Nach *Dreifuß* ist der wellige Verlauf der humeroulnaren Gelenklinie für CRL charakteristisch. Auch *Schroeder* schließt sich dieser Meinung an. Nach *Antonoff-Tztscheff* muß das humeroulnare Gelenk sicher an der Mißbildung mitbeteiligt sein. *Riß* beschreibt in seinen eigenen Fällen das Fehlen von Gelenkbestandteilen, wie z. B. das Fehlen des capitulum humeri. Nach *Perneuil* kann sogar eine Hypertrophie des condylus externus humeri eintreten mit einer Aushöhlung vorne. Die gleichen Verhältnisse beschreibt auch *Smith*. *Schroeder* weist in seinen Fällen auf einen verkleinerten Epicondylus radialis hin. Auch das capitulum humeri wird in seinen Fällen hypoplastisch gefunden oder sogar aplastisch. In anderen Fällen tritt sogar eine Synostosierung des Radius mit dem Humerus ein, mit angedeuteter Spaltbildung oder Verwachsungslinie, Aufhellungstreifen. Bei *Merlini* wird ein hypotrophischer radialer Humeruscondylus gefunden. Weiter hat dieser Autor beobachtet, daß die Ossification verschiedener Humerusknochenkerne verzögert eintrat. Die radiologischen Befunde bei der CRL *Wildervancks* zeigen ebenfalls schlecht entwickelte Capitula humeri.

Die Veränderungen der eigenen Fälle am Radius betreffen erstens die veränderte Lage des Radiusköpfchens, welches nach proximalvolar an den Übergang der Humerusepiphyse in den Humerusschaft verlagert ist, weiter die Deformation des Köpfchens in eine querelliptische, zum Teil abgeschliffene Form, mit Abknickung des Radiushalses, die Verlängerung der Halspartie,

das zum Teil hyper-, zum Teil hypoplastische Tuberculum radii und die veränderten Ulna-Radiusproportionen.

Dupuytren hat partiellen Riesenwuchs des Radius angegeben, mit Luxation des Radiusköpfchens. In einem Falle von *Bonnenberg* konnte am Radius weder ein Capitulum noch ein Collum nachgewiesen werden. Bei *Humphrey* wurde eine Verlängerung des Radiuschaftes nachgewiesen. *Philipps* beschreibt einen Fall, wo die Form des Radiusköpfchens vollkommen normal war. In einem Falle von *Herskowitz* war das Radiusköpfchen bei der Palpation stark verdickt. *Mitscherlichs* Beschreibung führt convexes Radiusköpfchen an, mit vorhandenem knorpeligem Überzug. Das Radiusköpfchen ist in dem Falle von *Adams* groß und ausgehöhlt. *Deville* berichtet über einen Fall von kleinem Radiusköpfchen, mit kleiner Gelenkfläche und fehlendem Knorpelüberzug. Der Radius war nach radial convex gekrümmt. Ein weiterer Fall von *Adams* zeigte starke Verlängerung des Collum radii, jedoch die carpalen Enden von Radius und Ulna auf gleicher Höhe. Auch das Tuberculum radii war in diesem Falle stark vergrößert. Die gleichen Befunde beschreibt *Cruveilhier*. *Smith* weist darauf hin, daß der Radius verlängert ist, ein Tuberculum radii fehlen kann und ebenso auch die kugelige Umbildung des Capitulum radii. Bei *Joppich* fand sich keine Deformation des luxierten Radiusköpfchens. *Busatti* spricht von hypoplastischem Radiusköpfchen. In dem Falle von *Camplani* war Collum und Capitulum radii kleiner, zierlicher als normal und das obere Radiusende verlängert. Das Radiusköpfchen war um $\frac{1}{3}$ kleiner als normal und ohne gelenkige Verbindung mit der Ulna. Das Tuberculum radii war jedoch gut ausgebildet. Über den Knorpelbelag des Radiusköpfchens ließ sich jedoch nichts aussagen. Die Corticalis des Radius war jedoch deutlich schwächtiger als normal. In den Maßen waren Radius und Ulna verkleinert. Es bestanden keine Angaben über das Maßverhältnis zwischen Radius und Ulna. *McFarland* weist bei der CRL auf die fehlende Fovea articularis hin und auf die Verlagerung des oberen Radiusendes.

Günther fand ein ovoides Capitulum radii und stark ausgebildetes Tuberculum radii. Der Radius vollführte Dreh- und Schiebewegungen am Humerus. Radius und Ulna waren beide verkürzt. Es bestanden keine Angaben über das radioulnare Verhältnis. *Mouchet-d'Allaines* besprechen die Anomalien der benachbarten Knochen, ohne aber auf Einzelheiten einzugehen. Bei *Pfeiffer* finden wir Verlängerung und Verbiegung des Radius-

halses. Abschrägung des Capitulum radii. *Riß* weist darauf hin, daß der Radiuskopf vor, hinter und außen am Humerus gefunden werden kann. Der Radius ist oft länger als die Ulna, das Radiusköpfchen deformiert. Der Radiushals kann verlängert sein oder fehlen. Das Köpfchen ist meistens an pathologischer Stelle palpabel. Nach *Aubard* besteht eine reelle Verlängerung des Radius, welche Schaft, Hals und Kopf umfaßt. Das Radiusköpfchen ist nach diesem Autor hypertrophisch. Es kann aber auch in der Entwicklung zurückgeblieben sein, infantil mit fehlendem Knorpel gefunden werden. Die Oberfläche wurde konvex, zum Teil aber auch plan gefunden. Das Collum radii war verlängert, verkürzt oder fehlend. *Smith* hat die Abplattung des Radius beschrieben. *Hoffa* sogar Torsion des Radiuskörpers. *Delanglade* beschrieb ebenfalls Verlängerung des Radius, ebenso *Danlos*. *Pinard* beobachtete Riesenwuchs des Radius bei Entwicklungsstillstand des übrigen Vorderarmes. Nach *Dubois* ist das Capitulum radii deformiert und atrophisch. In den Fällen von *Roskoschny* wurde ein graziler Radius gefunden, welcher in ein angedeutetes Köpfchen überging. Die Vorderarmknochen waren verkürzt. Die Ulna war dabei eher plump gestaltet. Die Untersuchungen *Schroeders* ergaben deformiertes, zum Teil halbkugeliges Radiusköpfchen, zum Teil schlecht vom Hals abgesetztes Capitulum radii. Die normale Halstaille fehlte in diesen Fällen. *Schinz* bestätigt die meist convexe Form des Capitulum radii und die fehlende Fovea articularis. *Trauner-Rieger* weisen auf die sekundär arthrotischen Veränderungen des Capitulum radii hin, mit Bildung von Randosteophyten. Die Köpfchen sind auch hier pilzförmig verändert, die Gelenkflächen convex. *Zukschwerdt* beschreibt Verlängerung des Radius, kleines, plumpes Capitulum radii, fehlende Fovea articularis und verbogenes Collum radii. Verkrümmung des Radiushalses hat *Merlini* bei seinen Fällen beobachtet. Auf die sekundär arthrotischen Veränderungen an dem derben, rauh gestalteten Radiusköpfchen weist *Günther* hin. Bei *Wilder-vanck* fanden sich abgerundetes Capitulum radii, verschmälerte Halstaille, dünne Colla.

Veränderungen an der Ulna sind an den eigenen Fällen selten. Am auffälligsten war noch die Abweichung der Vorderarmachse im Sinne eines Cubitus valgus, die verstärkte Ausbildung des Humeroulnargelenkes, zugleich mit der Hypertrophie des ulnaren Humerusgelenkteiles. Abweichungen in der Form der Ulna habe ich sonst nicht finden können. Auch in der Literatur sind die Abweichungen der Form der Ulna seltener zu finden.

Cubitus varus wurde in mehreren Fällen gefunden (*Servier, Camplani, Riß, Smith, Schroeder*), während *Riß* und *Delanglade* auch das Vorkommen von Cubitus valgus angeben. Relativ häufig wurden auch Veränderungen der Incisura semilunaris gefunden. *Adams* beschrieb das Fehlen eines processus coronoides ulnae. In anderen Fällen fanden sich ungewöhnlich große Incisurae semilunares. *Mouchet-d'Allaines* beschreiben Atrophie des Processus coronoides, Dreifuß flache Gestaltung des oberen Ulnaendes, incongruenten humeroulnaren Gelenkspalt, klaffende Gelenkspalte, welligen Verlauf der Gelenklinie, *Schroeder* flache Incisura semilunaris, wellenförmige, relativ flache Gelenklinie zwischen Humerus und Ulna. Nach *Antonoff* ist das humeroulnare Gelenk sicher an der Mißbildung beteiligt. Nach *Ambard* fehlt die Incisura radialis an der Ulna. Verkrümmung der Ulna beschreibt *Günther*. Bei *Wildervanck* fand sich eine vom Processus coronoides auf den Radius spitz zulaufende Exostose.

Die Befunde am distalen Radioulnargelenk und an der Verbindung mit der proximalen Handwurzelknochenreihe bestehen in einzelnen meiner Fälle in Dislokation des Radius nach proximal mit Diastase des distalen Radioulnargelenks, pathologischer Artikulation der Handwurzel mit der Ulna, radialer Subluxation der proximalen Handwurzelknochenreihe nach radial. Solche Befunde sind in der Literatur selten zu finden. *Adams* hat in einigen Fällen die Verhältnisse der Carpalenden der Vorderarmknochen studiert und dabei die Ulna und den Radius nicht disloziert gefunden, trotz Verlängerung des proximalen Radiusanteiles.

Anomalien der Handwurzel sind außer bei meinem einen Fall noch von *Smith* beschrieben worden, der gleichzeitig Luxation des Capitulum radii und des Handgelenkes beobachten konnte. *Mouchet-d'Allaines* konnten bei congenitaler Ankylose des Ellbogengelenkes, die nach *Schroeder* zusammen mit CRL in einer Familie vorkommen kann, Anomalien der Handwurzel mit nur 4 Handwurzelkernen feststellen.

Abnorme Befunde an den Weichteilen des Vorderarmes werden gelegentlich beschrieben. So weisen *Servier, Mitscherlich* u. a. auf die Ligamente hin, welche den Radius an der pathologischen Lage festhalten. Nach *Cruveilhier* war der Radius in einer fibrösen Kapsel eingebettet. *Riß* gibt an, daß oft eine vergrößerte Kapsel das luxierte Radiusköpfchen überdeckt. Nach *Ambard* sind oft die Ligamente überzählig. *Dantos* erwähnt, daß die zu erwartende abnorme Beweglichkeit des oberen Radiusendes oft durch starke Fixation mit Ligamenten gehemmt werde. Aus mei-

ner eigenen Untersuchung lassen sich keine bindenden Schlüsse auf die Beschaffenheit der Ligamente ziehen. Sektionsbefunde fehlen leider.

Über pathologische Befunde an der Vorderarmmuskulatur berichten *Philipps* (atrophischer m. biceps), *Leishrink* (atrophischer m. brachioradialis); *Deville* berichtet von seinen Untersuchungen, daß alle das Radiusköpfchen bedeckenden Muskeln in die Höhe gehoben waren. Bei *Joppich* verlief die Bicepssehne über das luxierte Radiusköpfchen, bei einer Luxation desselben nach vorn. *Riß* erwähnt vier Fälle, wo die Vorderarmmuskulatur atrophisch gefunden wurde. Bei *Delanglade* war der m. biceps nach ulnar verlagert. *Wilmart* weist auf das vermehrte Vorstehen der Bicepssehne hin. Er fand Dauerverkürzung dieser Sehne. *Schroeder* veröffentlichte einen Fall, wo die m. biceps und triceps nur als Stränge palpabel waren, während die Vorderarmmuskulatur gut ausgebildet war. In den eigenen Fällen war die Muskulatur im allgemeinen kräftig ausgebildet. In einem Fall schien allerdings eine gewisse Inaktivitätsatrophie zu bestehen. Der m. brachioradialis schien bei diesem einen Fall auch höher am Oberarm zu inserieren als normalerweise.

Funktionelle Störungen des Ellbogen- und Handgelenkes waren bei den beschriebenen eigenen Fällen häufig. Verminderte Flexions- und Extensionsfähigkeit waren vorhanden. Auch Pro- und Supination waren eingeschränkt. Ulnarabduktion im Handgelenk wies auch Störungen im Vergleich zu normalen Ausmaßen auf. Störungen der Flexionsfähigkeit werden von folgenden Autoren besprochen: *Machenhauer*, *Adams*, *Cruveilhier*, *Smith*, *Riß*, *Deville*, *Bouvier*, *Wilmart*, *Schroeder*, *Zukschwerdt*, *Merlini*. Behinderung der Extension wird von vielen Untersuchern. *Allen*, *Ilerkowitz*, *Adams*, *Cruveilhier*, *Smith*, *Günther*, *Jaulin-Limouzi*, *Antonoff-Tztscheff*, *Riß*, *Bouvier*, *Schroeder*, *Sieber*, *Trauner-Rieger*, *Zukschwerdt* festgestellt. Einige Autoren fanden aber normales Bewegungsausmaß, sogar Hyperextension im Ellbogen-gelenk: *Leishrink*, *Machenhauer*, *Chassaignac*, *Bessel-Hagen*, *Delanglade*, *Bergtold*.

Verminderung der Supination wird von *Servier*, *Allen*, *Leishrink*, *Machenhauer*, *Smith*, *Antonoff-Tztscheff*, *Riß*, *Roskoschny*, *Schroeder*, *Sieber*, *Trauner-Rieger*, *Merlini* und anderen angegeben. Vollständig erhaltene Supinationsfähigkeit bei CRL nach vorne fanden *Zukschwerdt*, *Danlos*, *Delanglade*, *Adams* und andere Autoren.

Auch die Aufhebung der Pronationsfähigkeit wird beschrieben (*Servier, Allen, Philippe, Mitscherlich, Leishrink, Machenhauer, Smith, Reiß, Delanglade, Roskoschny, Schroeder, Sieber, Trauner-Rieger, Zukschwerdt*). Vollständig freie Pronationsfähigkeit konnte auch von folgenden Autoren beschrieben werden: *Heele, Adams, Chassaignac, Delanglade, Danlos* und anderen.

Anomalien in der Funktion des Handgelenkes habe ich in der Literatur über CRL nicht angetroffen.

Aetiologie und Pathogenese der CRL.

Die Frage nach der endogenen, vererbten, oder der exogenen, fetal, geburtstraumatisch, oder postfetal erworbenen Entstehung der Mißbildung ist nun noch zu beantworten. Familiäre Fälle von CRL wurden von einigen Untersuchern schon angegeben. *Bessel-Hagen* beschrieb ein 14½ jähriges Kind mit CRL und multiplen cartilaginären Exostosen, dessen Onkel die gleiche Anomalie aufwies. *Merlini* gibt an, daß zu seiner Zeit 7 Fälle von familiärem Vorkommen der CRL bekannt war. *Pye-Smith* beschreibt eine Familie, in welcher von 11 Personen 8 Gelenkmißbildungen hatten, zwei männliche Familienglieder CRL.

Auch *Pfeiffer* führt seine in der Literatur gefundenen 12 Familien an, wo mehrere Fälle von CRL vorhanden waren (*Weszkalnys, Servier, Prinzetau, v. Sury, Deneks, Roskoschny, Trauner-Rieger, Sieber, Schroeder, Schmidt, Zur Verth, Rochlin-Simonsson*). In der Casuistik von *Reiß*, die 47 Fälle enthält, findet sich auch ein Fall von familiärem Vorkommen der Anomalie. *Siwon* beschrieb eine Familie mit CRL, deren einzelne Familienglieder die Luxation des Radiusköpfchens aufwiesen. Durch Exhumierung konnten die Veränderungen am Ellbogengelenk eruiert werden. Die erste Generation dieser Familie wies eine Ankylose im Ellbogengelenk auf, während die drei nachfolgenden Generationen CRL zeigten. *Spitzzy* weist ebenfalls auf das hereditäre Vorkommen der Mißbildung hin. *V. Sury* untersuchte eine Familie mit doppelseitiger Luxation des Radiusköpfchens nach hinten, wo die Großmutter mütterlicherseits, die Schwester dieser Großmutter, die Mutter eines Patienten CRL zeigten. *Zukschwerdt* veröffentlichte einen Fall von CRL, kombiniert mit congenitaler Hüftluxation, wo weitere zwei Familienglieder die gleichen Veränderungen wie der untersuchte Patient zeigten. Von *Oesterreicher* wissen wir Bescheid über eine Familie mit CRL in 5 Ge-

nerationen mit dominantem Auftreten der Veränderung (Kombination mit Onychatrophie). Weitere Merkmale dieser Familie: Fehlende, mangelhafte Nagelbildung, besonders am Daumen, isolierte Hypoplasie der Patellae, psychische Anomalien. Die CRL fand sich bei allen Familiengliedern, während die anderen Veränderungen in verschiedenen Kombinationen mit der CRL vorkamen. Der Erbgang war hier deutlich dominant. *Wildervanck* machte uns mit familiärem Vorkommen der CRL in fünf Generationen bekannt. Begleitmißbildungen der Knie, Nägel, Patellae und der Psyche waren vorhanden. Es wurden 53 Familienglieder untersucht, wovon 17 Anomalien des Ellbogengelenkes zeigten. Bei der Betrachtung des häufigen Vorkommens der CRL in bestimmten Familien drängt sich die Annahme der dominanten Vererbung dieser Anomalie auf.

Nach *Spoerri* bestehen folgende aetiologischen Möglichkeiten der Vererbung der CRL: Vererbung der Anomalie, Auftreten im frühesten Entwicklungsstadium des Foetus (*Vitium primae formationis*), Entstehung bei der Spaltbildung, welche die Gelenkentstehung einleitet, Entstehung durch Fehldifferenzierung der meist kontinuierlich angelegten Skelettanlage (Aneinandervorbeiwachsen der Knochenkerne), Gelenkkrankheit schon in Utero (Erschlaffung des Bandapparates, Hydrops), Erkrankungen des ZNS und des Rückenmarkes (Muskelzug, Paresen), Anlagefehler in ZNS oder im Rückenmark, Druck auf die Extremitäten des Foetus (enges Becken, Steißlage), Trauma in Utero, Geburtstraumen mit Paresen im Anschluß an die Geburt.

Bonnenberg nennt als Kriterien für die congenitale Natur des Leidens: 1. Das fehlende extrauterine Moment; 2. die ärztlich sofort nach der Geburt erfolgte Feststellung des Leidens; 3. die Beobachtung des Leidens durch zuverlässige Laienzeugen sofort nach der Geburt; 4. die Vererbung der Fälle; 5. die mit anderen Deformitäten kombinierten Fälle; 6. die Doppelseitigkeit der Fälle; 7. die Fälle mit vermehrter Beweglichkeit im Ellbogengelenk.

Camplani verlangt folgende Kriterien, um einen Fall von Luxation des Radiusköpfchens als congenital zu bezeichnen: 1. Kontrolle bei der Geburt; 2. Fehlendes Geburtstrauma; 3. Coexistenz von anderen Mißbildungen; 4. Familiäres vererbtes Vorkommen; 5. Integrität des Bandapparates; 6. fast nur die Luxationen nach hinten.

Pfeiffer bezeichnet die Anomalie als congenital, wenn sie doppelseitig vorhanden ist, vererbt worden ist und am Neugeborenen nachgewiesen werden kann.

Ich möchte mich mit *Riß* an die 6 Theorien der Entstehung der CRL halten:

1. Mißbildungstheorie:

Es besteht bei den befallenen Individuen ein vererbter Faktor, der die Entwicklung des Ellbogengelenkes in pathologischer Richtung entscheidend beeinflusst. Die Mißbildung kann das Ellbogengelenk als Ganzes, sie kann aber auch nur einzelne Gelenkbestandteile betreffen und durch Störung in der Entwicklung dieser Gelenkbestandteile erst sekundär zur Luxation des Radiusköpfchens führen. Der Zeitpunkt der Entwicklungsstörung muß durch die Untersuchung festgelegt werden. Es kann aber auch die Mißbildung des Ellbogengelenkes vererbt werden, ohne daß unbedingt als Folge eine Luxation des Radiusköpfchens auftreten müßte.

Pfeiffer behauptet in seiner Arbeit, daß alle congenitalen Luxationen endogen bedingt seien. Die Luxation ist nach *Pfeiffer* meist nur ein auffälliges Symptom einer allgemeinen Fehlbildung des Gelenkes. Die Gelenkhypo-, dysplasie ist die Voraussetzung für die Luxation. Die Anlagestörung ist selten örtlich begrenzt. Dies beweisen die häufigen Kombinationen von CRL mit anderen Mißbildungen. Die Fehlbildung des Ellbogengelenkes ist oft radiologisch vor dem Auftreten der Luxation erkennbar. Primär ist also die Ellbogengelenksmißbildung. Manifestierungsschwankungen kommen vor (*Wildervanck*). Nach *Riß* spricht das vorwiegende Betroffensein des männlichen Geschlechtes für die Rolle der geschlechtsgebundenen Vererbung. Die primären Mißbildungen können den Radius (Verlängerung, Deformation des Köpfchens, Synostose mit der Ulna, Verkürzung, Fehlen des Halses) betreffen. Sie können aber auch den Humerus im unteren Ende (Aplasie des capitulum humeri, Vergrößerung des ulnaren Epicondylus und der Trochlea) betreffen. Auch *Belot* sieht die CRL im größeren Rahmen einer allgemeinen Ellbogengelenksmißbildung.

Baisch, *Sieber* glauben, die Ursache eher in einer vererbten Bänderschlaffheit suchen zu müssen. Nach *Bessel-Hagen* ist die Luxation des Radiusköpfchens sekundär, bei primären Wachstumsstörungen der Vorderarmknochen, Riesenwuchs der Vorderarmknochen, Weiterwachsen des Radius bei radioulnarer Synostose, bei zu raschem Verknöchern des proximalen Ulnaeophysenknorpels. Postfetal tritt die Radiusluxation bei partiellem an-

geborenem Riesenwuchs des Radius in Erscheinung. Sie kann auch durch Wachstumshemmung der Ulna bei multiplen kartilaginären Exostosen postfetal in Erscheinung treten (*Bessel-Hagen*). *Potel* glaubt an eine angeborene falsche Entwicklungscorrelation, die zur Luxation des Radiusköpfchens führt. Nach *Kienboeck* ist die Luxation des Radiusköpfchens eine Folge gestörten Ulnawachstums. *Bradford*, *Kirmisson*, *Hoffa* präzisieren ihre Ansicht nicht weiter und sprechen lediglich von Mesoblaststörungen. Störungen im Bereich des intermediären Diskus nach *Henke-Rieger*. *Herzog* sagt in seiner Publikation aus, daß die Genstörung sich bereits vor der Geburt, oder auch erst in der postfetalen Periode auswirken könne. *Abbott* betont die Erbllichkeit der CRL. *Machenhauer* kann keine Klarheit in die Aetiologie der CRL bringen. *Roskoschny* fand die Mißbildung familiär an homologen Gelenken, Knie, Ellbogengelenken. Die untere Humerusepiphyse zeigte Entwicklungshemmung, und durch mangelnden Gegendruck seitens des Humerus tritt Verlängerung des Radius und Luxation des Radiusköpfchens auf.

Auch *Schroeder* unterscheidet eine formalgenetisch primäre und eine sekundäre Radiusluxation, die sekundäre als Begleiterscheinung bei totalem und partiellem Ulnadefekt, multiplen cartilaginären Exostosen, Wachstumsstörungen zwischen Radius und Ulna, die primäre CRL als Folge einer allgemeinen Luxationsbereitschaft des Gelenkes bei Unterentwicklung seiner Bestandteile, radiales unteres Humerusende. *Schroeder* weist auch auf die Rolle der Blutverwandtschaft hin in der Vererbung der CRL und zitiert einen entsprechenden Fall. *Sieber* hält die vererbte angeborene Bandschwäche für das ausschlaggebende pathogenetische Moment. Nach *Merlini* können die allgemeine Anomalie des Skelettsystems, sowie spezielle mechanische pathogenetische Faktoren vererbt werden. Auch *Wildervanck* hält bei seinen Fällen die Vererbung der Anomalie für bewiesen.

Was nun meine eigenen Fälle betrifft, glaube ich die vererbte Grundlage aus folgenden Gründen gesichert:

Die vorne beschriebenen Fälle weisen alle eine Luxation des Radiusköpfchens nach volar-proximal auf (n. vorne).

Die Skelettveränderungen sind einander ähnlich, allerdings nach dem Grade ihrer Ausbildung etwas verschieden. Die meisten der Luxationen sind symmetrisch, doppelseitig (mit einer Ausnahme). Die Veränderung kommt familiär vor und ist mit anderen Anomalien, Progenie bei zwei Fällen mit CRL und Handwurzelknochenanomalien sowie Fingeränderungen gekoppelt.

Obwohl die Anomalie in keinem Falle bei der Geburt durch klinische oder radiologische Kontrolle festgestellt wurde, halte ich den vererbten Entstehungsmechanismus doch für gesichert. Es fehlen auch alle exogenen pathogenetischen Momente (geburtshilfliche Komplikationen, Viruskrankheiten bei der Mutter in graviditate, Traumen in utero usw.).

Die weiteren Theorien der Entstehung der CRL kann ich kurz streifen; sie kommen bei meinen Fällen nicht in Frage.

2. Traumatische Theorie:

Traumen in graviditate, Amniotische Stränge, Compression des Foetus. Geburtshilfliche Traumen. Überdrehung des Vorderarmes bei der Exaktion. Als Gegenargumente kurz folgende Überlegungen: Ein isolierter Druck auf das Radiusköpfchen ist selten. Bei Traumen kann die Gelenkkapsel eines luxierten Gelenkes nicht intakt sein.

Die doppelseitige Veränderung kann durch die traumatische Theorie schlecht erklärt werden. (*Bartels* erwähnt einen Fall mit sicher erworbener RL durch doppelseitiges chronisches Trauma beim Karrenschieben.)

3. Pathologische Haltungen, die zur CRL führten:

Günther bekennt sich in seiner Publikation zu dieser Auffassung. Es besteht die Möglichkeit der Bildung des Cubitus valgus durch unvorteilhafte Lage im Uterus. Sekundär könnte auch das Radiusköpfchen luxiert werden. Als Gegenargumente können folgende Überlegungen dienen: Das häufige Auftreten der doppelseitigen CRL ist mit der Theorie der pathologischen Lage in utero nicht erklärt. Falsche Lagen sind im allgemeinen selten; auch findet sich die Oligohydramnie nicht häufig vor. Trotz Oligohydramnie kommen häufig normal gebaute Kinder zur Welt. Umgekehrt finden sich z. B. Klumpfüße bei normaler Menge Fruchtwasser. In unseren Fällen waren die Kindslagen und Fruchtwasserhältnisse normal.

4. Entzündliche Theorie:

Arthritis des Gelenkes in utero führt zur Mißgestaltung. *Camplani* bezeichnet solche Theorien als reine Spekulation.

5. Toxische, infektiös-toxische Theorie:

Albanese schuldigt Heredolues als Ursache der Veränderungen an, aber auch ein Fall von *Riö* zeigte neben der CRL Zeichen

der congenitalen Lues. *Verneuil* und *Kirmisson* schuldigen Intoxicationen mit Blei und Alkohol als Ursache der CRL an. Beweise wurden aber nicht erbracht.

6. Neuromuskuläre Theorie:

Störungen des foetalen ZNS und Rückenmarks oder des peripheren Nervensystems könnten zu Paresen und anschließenden Luxationen führen. Die Kombination der CRL mit angeborenen Nervenleiden ist aber extrem selten, so daß der Zusammenhang abgelehnt werden muß.

Über den Zeitpunkt des Auftretens der Mißbildung in der Ontogenese schreibt *Folkmann*: Die Luxation bildet sich zu gleicher Zeit aus, wo sich das primitive Skelett differenziert. Nach *Lewis*, *Sayr* bildet sich die Luxation zur Zeit der Differenzierung des Gelenkspaltes. Der Gelenkspalt bildet sich an falscher Stelle mit falschen Proportionen. *Roskoschny* ist es durch Vergleich mit der homologenen Veränderung am Kniegelenk gelungen, den Zeitpunkt des Auftretens der Störung in die 7. Embryonalwoche zu verlegen, die Zeit der Differenzierung der Femurepiphyse. In diesem Zeitpunkt waren bei seinen Fällen die Spaltungen der Epiphysenanlagen aufgetreten. Nach *Faraboeuf* tritt in der zweiten Hälfte des ersten Lebensjahres der Epiphysenkern des Capitulum humeri auf. Der Kern der Trochlea humeri entwickelt sich im 9. bis 10. Lebensjahr. Die Verschmelzung der beiden Kerne erfolgt im 14. Lebensjahr. Der Kern des ulnaren Epicondylus findet sich im 5. bis 6. Jahr, derjenige des radialen Epicondylus im 12. bis 13. Jahre. Nach meinen Befunden an der Aufnahme von I. W. besteht die Luxation schon im 12. Jahr, also vor der definitiven Ausbildung der Kerne. Aufnahmen in graviditate und während der ersten Lebenszeit müßten den genauen Zeitpunkt des Auftretens ermitteln.

Untersuchungen über den Erbgang bei CRL wurden durch folgende Autoren angestellt: *Schroeder* kann bei seinen Fällen recessiven Erbgang nachweisen, während *v. Sury* mit Sicherheit dominanten Erbgang fordern muß. *Sieber* und *Siwon* nehmen unregelmäßig dominanten Erbgang an. Nach *Schroeder* spielen beim weiblichen Geschlecht exogene Faktoren als auslösende Momente

eine gewisse Rolle. Auch ist der Einfluß der Blutsverwandtschaft nach dem gleichen Autor noch nicht genügend erforscht. *Schinz* spricht von dominanter Vererbung, aber mit Manifestationschwankungen betreffend Expressivität, Spezifität. Auch *Trauner-Rieger* fanden dominante Vererbung bei heterocygoter Erbanlage, polyphaene Vererbung, d. h. gemeinsame Beeinflussung von zwei Merkmalen durch ein und dasselbe Gen. Auch *Zukschwerdt* betont die polyphaene Vererbung. *Wildervanck* spricht von unregelmäßig dominanter Vererbung, die nicht an ein bestimmtes Geschlecht gebunden sei. Die Expressivität der Veränderungen variiert stark bei den einzelnen beobachteten Individuen. In vielen Familiengliedern sind nur einzelne Merkmale, bei andern wieder die ganze beschriebene Anomalientrias-, Nägel-, Kniegelenks- und Ellbogen-gelenksanomalien vertreten.

Auch bei den eigenen Fällen muß ein unregelmäßig dominanter Erbgang angenommen werden. Bei den Kombinationen mit Progenie läßt sich die Möglichkeit der polyphaenen Vererbung nicht von der Hand weisen. Die andere Erklärungsmöglichkeit bestünde in der Annahme gekoppelter Gene. Die kleine Zahl der Fälle erlaubt es nicht, bindende Schlüsse über den Erbgang zu ziehen.

Schroeder erwähnt in seiner Arbeit, daß die primäre vererbte Störung im Epiphysenknorpel liege. Der Knorpel verliere sein normales Verhältnis zur Ossification des Gelenkes, der Extremität. Die mangelhafte Differenzierung der Epiphysenknorpel führt weiter zur anormalen Entwicklung des ganzen Gelenkes. Als Beispiel für diese Auffassung wird die congenitale Luxation des Hüft- und Schultergelenkes zitiert, wo die Hypoplasie der Pfanne zur Luxation Anlaß gibt. Beim Hüftgelenk wirkt sich die zusätzliche große mechanische Belastung als zusätzliches Moment auslösend aus. Im Falle der CRL denken die Autoren an den Muskelzug des m. biceps, der durch seinen nach proximal wirkenden Zug die Luxation des Köpfchens zustande bringt. Diese Auffassung wird durch die Befunde von *Wilmart*, *Delanglade* u. a. gestützt, welche Autoren eine Verkürzung der Bicepssehne nach proximal-oben und abnormes Vorstehen der Sehne in der Ellenbeuge konstatiert haben. Auch meine eigenen Fälle zeigen Befunde in dieser Richtung? Die Bicepssehne ist bei Ilse W. ebenfalls in die Ellenbeuge vorspringend und scheint etwas verkürzt. Es ist jedoch nicht erwiesen, daß die Verkürzung der Bicepssehne die Ursache oder nur das Folgestadium der Luxation des Radiusköpfchens darstellt. Eine andere Auffassung über die Pathogenese der Ano-

malie entwickelt *Andreini*. Dieser Untersucher gibt an, daß der Radius auf fetaler Stufe stehen geblieben ist und die Drehung, welche erst die Supination ermögliche, nicht mitgemacht hat. *Potel* spricht von vererbter mangelnder Entwicklungskorrelation, *Ectromélie longitudinale supérieure*. *Riß* glaubt an eine primäre Störung des intermediären Discus nach *Henke-Rieger*, der sich zwischen den beiden chondrogenen Zonen des zukünftigen Gelenkes entwickelt. Als Folge dieser Discusstörung tritt dann später die Fehlentwicklung des ganzen Gelenkes auf. Auch *Folkmann* ist, wie schon früher erwähnt, dieser Meinung. *Roskoschny* und *Schroeder* halten die Verlängerung des Radius lediglich für eine sekundäre Folge der Unterentwicklung des radialen Humerusendes, mit mangelnder Belastung des Radius.

Zum Schluß seien noch einige statistische Bemerkungen am Platz. Was die Geschlechtsverteilung der CRL betrifft, finden wir Angaben bei *Albanese*, der in seiner Statistik 77 % aller Fälle beim männlichen Geschlecht findet.

Andreini fand bei seinen Fällen in 90 % Kombination mit anderen Mißbildungen. Die Luxation ist nach *Albanese* meist nach hinten, seltener nach vorn, selten nach außen. In der Statistik von *Bonnenberg*, die 31 Fälle umfaßt, waren 12 Fälle doppelseitig, 2 Fälle vererbt, die übrigen Fälle isoliert, ohne Beziehung zu Vererbung, ohne Symmetrie. Kein Fall war ohne Zweifel congenital. (*Malgaigne* bestritt das congenitale Vorkommen der Luxation des Radiusköpfchens.) *Albanese* hat 134 Fälle zusammengetragen, wovon nur 3 Fälle in den ersten 3 Lebenswochen bemerkt und untersucht worden waren.

Bibliographie

- Abbott
 Adams
 Allen
 Antonoff-Tztscheff
 Andreini
 Albanese
 Ambard
 Aschner
 Bartels
 Belot-Lepennetier
 Bessel-Hagen
 Busatti
 Camplani
 Dreifuß
 Farland Mc
 Firth
 Günther
 Herzog
 Herskowitz
 Joachimstal

 Jaulin-Limouzi
 Joppich
 Kirmisson
 Kienboeck
 Kraus
 Leishrink
 Machenhauer
 Mouchet d'Allaines
 Merlini
 Montant-Eggermann
 Neufeld
 Oesterreicher
 Orel
 Pfeiffer
 Pye-Smith
 Reiß
 Roskoschny
 Schroeder

 Schmidt
 Sieber
 Siwon
 Spitz
 v. Sury
 Sever
 Senturia
- Lancet II 1892
 Dublin J. of. med. 1840
 Stimsons Treatis on dislocations 1860
 Diss. Mch. 1930
 Arch. di ortop. 366, 1928
 Ztsch. orthop. Chir. 137, 1930
 Rev. d'orth. 1904
 Springer Berl. 1904
 Arch. kl. Chir. 16, 1874
 J. de radiol. oct. 1928
 Langenb. Arch. Kl. Chir. 41, 1891
 Ztsch. orth. Chir. II, 1893
 la radiol. med. nov. 1929
 Ztsch. orthop. Chir. 1906
 Brit. J. surg. 24, 1936
 Lancet II 1936
 Diss. Mch. 1927
 Ftsch. Rö. Str. 36, 1927
 Wien med. Pr. 1888
 Ftsch. Rö. Str. 1900 Erg. Bd. II.
 Arch. kl. Chir. 50, 1930
 Ztsch. orth. Chir. 22, 1921
 j. de radiologie XIV, 1930
 Diss. Greifswald 1888
 Traité des maux cong. 1889
 Ftsch. Rö. Str. 15, 1910
 la clinica chir. 1917
 Arch. kl. Chir 11
 Zbl. Chir. 1892
 Z. org. Chir. 41, 1928
 Z. org. Chir. 35, 1926
 Pr. med. 41, 1937
 Z. Org. Chir. 138, 1930
 Z. mensch. Vererb. u. Const. I 15, 1930
 Z. « « « « 15, 1931
 Z. « « « « 21, 1938
 Lancet 1883
 Diss. Paris, 1902
 Dtsch. Z. Chir. 76, 1905
 Z. orth. Chir. 57, 1932
 Erg. orth. Chir., 1939
 Z. orth. Chir. 12, 1904
 Z. orth. Chir. 46, 1925
 Dtsch. Z. Chir. 209, 1928
 Z. orth. Chir. 53, 1931
 Corr. Bl. Schw. Ärzte 39, 1909
 New. Eng. J. med. 219, 1938
 Am. J. Roentgenol. 51, 1944

Trauner-Rieger
Turner
Wildervanck
Wilmart
Zukschwerdt

Arch. kl. Chir. 137, 1925
J. of. Am. med. Ass. 110, 1933
Ned. Tjidsch. Geneesk. 31, 1949
Pr. med. belg. 1889
Dtsch. Z. Chir. 231, 1925

Zitate

	zitiert nach	
Abott		Bonnenberg, Riß
Aschner	« «	Schroeder, Pfeiffer
Annovazzi	« «	Schroeder
Bacilieri	« «	Schroeder
Bradford	« «	Riß
Bergtold	« «	Riß
Bouvier	« «	Riß
Chassaignac	« «	Riß
Cruveilhier	« «	Riß
Danlos	« «	Riß
Deville	« «	Riß
Delanglade	« «	Riß
Deneks	« «	Schroeder
Froming	« «	Schroeder
Hoffa	« «	Bonnenberg
Humphrey	« «	Riß
Heele	« «	Riß
Lorenz	« «	Schroeder
Lester	« «	Wildervanck
Lewis	« «	Bonnenberg
Mitscherlich	« «	Bonnenberg, Riß.
Nehrhorn	« «	Schroeder
Potel	« «	Riß
Pinard	« «	Riß
Philipps	« «	Riß
Servier	« «	Riß
Spörri	« «	Bonnenberg, Günther
Verneuil	« «	Riß
Wolff	« «	Schroeder
Volkman	« «	Schroeder, Pfeiffer

ANHANG

8 Röntgenbilder



W. Emil * 1902
Rechter Vorderarm d. v.
Abb. 1



W. Emil * 1902
Linker Vorderarm d. v.
Abb. 2



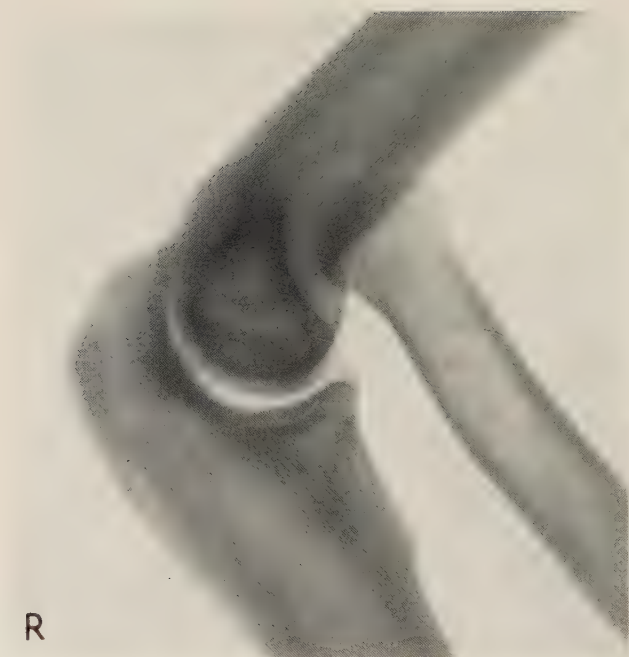
W. Edmund * 1903
Linkes Ellbogengelenk v. d.
Abb. 3



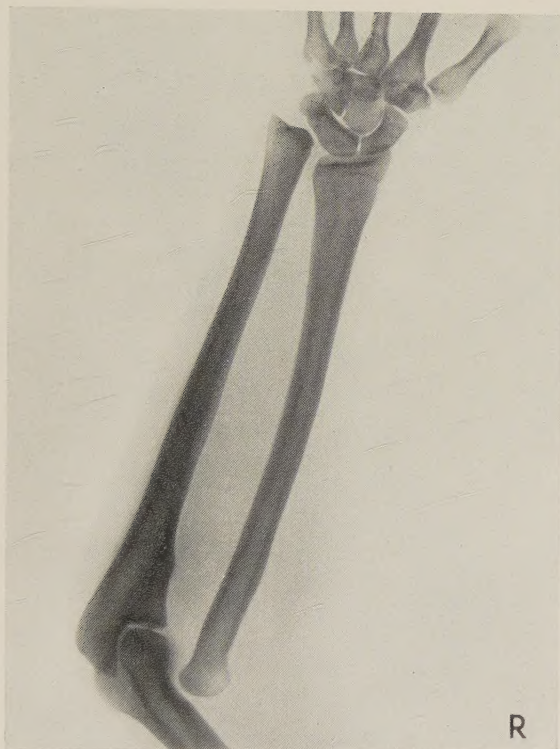
W. Edmund * 1903
Rechtes Ellbogengelenk v. d.
Abb. 4



W. Karl 1911—1945
Rechtes Ellbogengelenk v. d.
Abb. 5



W. Karl 1911—1945
Rechtes Ellbogengelenk R. u.
Abb. 6



W. Ilse * 1930
Rechter Vorderarm mit Hand
Abb. 7



*W. Ilse * 1930*
Linker Vorderarm mit Hand
Abb. 8

